Lane Medical Library 1900

Über

symmetrische Gangrän

(Raynaudsche Krankheit).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medizin und Chirurgie,

welche

mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät

der

vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

zugleich mit den Thesen

Sonnabend, den 5. Mai 1900, Mittags 1 Uhr

öffentlich verteidigen wird

Richard Burdach

approb. Arzt

aus **Emseloh** b. Riestedt.

Referent: Herr Prof. Dr. von Bramann.

Opponenten:

Herr Assistenzarzt Dr. med. **Oertel.**

Herr Drd. **Neumann.**

Halle a. S.

Hofbuchdruckerei von C. A. Kaemmerer & Co.

1900.

Imprimatur

Prof. Dr. **von Hippel**

h. t. Decanus.

Meiner teuren Mutter

in Liebe und Dankbarkeit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153703_0247

Seitdem Raynaud im Jahre 1862 seine These „de l'asphyxie locale et gangrène symmétrique des extrémités" veröffentlichte, seit welcher das von ihm zuerst im Zusammenhange dargestellte und in seinem Wesen näher beleuchtete Krankheitsbild der symmetrischen Gangrän noch jetzt den Namen „Raynaudsche Krankheit" führt, ist eine zahlreiche Litteratur über diesen Gegenstand erschienen. Bis zum Jahre 1892 belief sich nach Schreiber-Budapest die Zahl der einschlägigen Publikationen bereits auf 119, denen seither noch zahlreiche gefolgt sind.

Alle diese Veröffentlichungen, die namentlich von französischer, englischer, skandinavischer Seite ausgingen, beschränkten sich jedoch mit Ausnahme von einigen wenigen, auf die später noch näher eingegangen werden soll, auf kasuistische Mitteilungen, ohne sich mit dem Wesen dieses merkwürdigen Krankheitsbildes zu befassen, und brachten höchstens dies oder jenes neue Symptom zum Gesamtbilde hinzu.

Vergegenwärtigen wir uns zunächst den klinischen Verlauf des Krankheitsbildes, wie er sich auf Grund aller seitherigen Beobachtungen darstellt.

In den typischen Fällen lässt der ganze Symptomkomplex drei Stadien unterscheiden:

1. Lokale Synkope, seit Weiss auch lokale Ischämie genannt.
2. Lokale Asphyxie, regionäre Cyanose nach Weiss.
3. Symmetrische Gangrän.

Nicht immer kommt es zur Ausbildung aller dieser drei Stadien, häufig beginnt der Prozess von vornherein mit der lokalen Asphyxie, um bei dieser stehen zu bleiben oder nach kürzerer oder längerer Zeit in das dritte Stadium überzugehen; zuweilen geht die lokale Synkope ohne das zweite Stadium direkt in die symmetrische Gangrän über oder es kommt überhaupt nur zur Synkope und Asphyxie.

Mag nun das Leiden sich in dieser oder jener Form zeigen, immer tritt es in plötzlich einsetzenden, charakteristischen, scharf umschriebenen Anfällen auf, die zumeist von ganz normalen Zwischenpausen gefolgt sind.

Die Anfälle werden zuweilen durch eine gewisse psychische Alteration, namentlich depressiven Charakters eingeleitet, dazu kommen Störungen des Allgemeinbefindens (Schlaf-, Appetitlosigkeit), zuweilen auch, wie im Falle Weiss, Störungen der Sinnesfunktionen (Schwerhörigkeit, veränderter Geschmack, vermindertes Sehvermögen); besonders häufig sind Magen- und Darmstörungen, namentlich Durchfälle, beobachtet. Weiterhin kommt es häufig zu Parästhesieen, Kriebeln, Gefühl von Abgestorbensein, dann treten mehr oder weniger heftige Schmerzen auf, die, anfangs oft auf eine ganze Extremität ausgedehnt, sich sehr bald auf die später befallenen Teile derselben konzentrieren.

Dies sind mit Vorliebe die Endphalangen der Finger und Zehen; spätere Beobachtungen nach Raynaud zeigten, dass aber auch andere Teile der Peripherie, wie Wangen, Ohren, Nase, Gesäss und, wie im Falle Weiss, die Schamlippen ergriffen werden können, alles aber Teile, die eine symmetrische Lokalisation zulassen.

Was die Symmetrie anbetrifft, so ist diese keineswegs immer eine vollkommene, vielmehr werden die symmetrischen Glieder oft nicht gleichzeitig, sondern erst nach einander befallen, häufig überhaupt nur symmetrische Extremitäten, nicht aber Glieder.

Nach den angeführten, sehr wechselnden Prodromen manifestiert sich nun die lokale Synkope durch plötzlich einsetzendes Blass- und Kaltwerden der Finger oder Zehen, die Haut erhält ein wachsartiges, kadaveröses, runzliges Aussehen, die Sensibilität der befallenen Teile ist vermindert, die Beweglichkeit erschwert, auf Nadelstiche fliesst kein Blut. Dieser Zustand ist unter dem Namen des „toten Fingers“ bei hysterischen und anderen Zuständen bekannt und bereits von Reil eingehend beschrieben worden.

Die Dauer dieses Stadiums beträgt Minuten bis Stunden, wonach dasselbe unter wieder auftretenden Parästhesieen zur Norm zurückkehren oder in das zweite Stadium, der lokalen Asphyxie übergehen kann; es sind aber auch Fälle bekannt, in denen es 8—10 Tage anhielt (Lamotte und Volvius).

Erfolgt der Übergang in lokale Asphyxie, so erhalten die befallenen Teile eine cyanotische Färbung, bald bläulich-weiss, bald mehr violett, schiefergrau. Bei Fingerdruck entsteht an solcher Stelle ein blasser Fleck, dessen dunkle Färbung erst nach längerer Zeit wieder zurückkehrt, ein Zeichen für die ausserordentliche Verlangsamung der kapillären Cirkulation. Häufig ist eine, bis zu verschiedener Höhe der befallenen Extremitäten sich erstreckende venöse, livid aussehende Marmorierung vorhanden. Zuweilen werden kleine oberflächliche Blutungen unter die Haut beobachtet.

In anderen Fällen, besonders wo es später zu tief greifenden Nekrosen kommt, haben die Teile ein mehr entzündliches Aussehen, dabei sind geringe Fiebersteigerungen nichts seltenes (Hochenegg).

Die Dauer dieses Stadiums ist gleichfalls sehr wechselnd. Es kann Monate, ja Jahre in stetig wiederkehrenden Paroxysmen von gleichem Charakter anhalten. In diesen persistierenden Fällen, die meist im Sommer Remissionen zeigen, während mit Beginn der kühleren Jahreszeit das Leiden wieder exacerbiert, kommt es gewöhnlich

zu vielfachen dystrophischen Prozessen an den Fingern oder Zehen. Dieselben werden konisch, zugespitzt oder auch plump und verdickt.

Ist der Anfall vorüber, so treten unter Jucken livide Flecken, allmählich zusammenfliessend, auf den cyanotischen Partieen auf, die dann bald in die normale Hautfarbe übergehen.

Kommt es hingegen zum dritten Stadium, der symmetrischen Gangrän, dann tritt oft unter stechenden Schmerzen und starkem Hitzegefühl ein Abblassen der cyanotischen Teile ein und es stellt sich, meist an der Volarseite der Endphalanx, ein pergamentartiger, sehr bald schwarz werdender Fleck ein, sodass die betreffende Stelle wie verkohlt aussieht.

Oder die Gangrän beginnt in der Weise, dass unter schwärzlicher Verfärbung der Kuppe kleine, erbsen- bis bohnengrosse Bläschen, mit seropurulenter Flüssigkeit gefüllt, aufschiessen, nach deren Bersten das nekrotisch gewordene Korium als schwarze Ulceration sichtbar wird. Bleibt dieser Prozess nur oberflächlich, so kommt es sehr bald zur Abschilferung bezügl. Abstossung der nekrotischen Epidermis oder Cutis, es bleibt ein kleines Geschwürchen zurück, das mit strahlenförmiger oder streifiger, oft eingezogener Narbe in Laufe von mehreren Wochen langsam zur Verheilung gelangt.

Durch häufige Wiederholung dieses Prozesses können so die Kuppen sämtlicher Finger mit lauter kleinen harten Narben bedeckt werden, wodurch dann die Fingerenden eine zugespitzte Form, hartes, welkes Aussehen erhalten.

Wenn, wie es häufig geschieht, die Umgebung des Nagelbettes den Sitz dieser Ulcerationen bildet, dann erleiden auch die Nägel eigentümliche Veränderungen. Indem während der Mortifikation ihr Wachstum sistiert, bilden sich bei Wiedereintreten desselben auf ihrer Oberfläche quere, in manchen Fällen auch längs und schräg verlaufende Depressionen, deren Tiefe und Breite der

Intensität, Länge und Dauer der Ernährungsstörung entspricht. Eine noch auffälligere Verunstaltung der Nägel tritt ein, sobald die Gangrän tiefer greift und zum Verlust eines Teiles der Nagelphalanx führt. Dann krümmt sich der Nagel mehr oder weniger unregelmässig nach unten über den Stumpf. In beiden Fällen aber ist sein freier Rand meist stark rissig und unregelmässig gestaltet.

Nicht immer beschränkt sich die Gangrän auf die bisher beschriebene Ausdehnung. Sie ergreift nicht selten auch die Muskeln und Knochen, auf diese Weise in stetigem Fortschreiten zur Abstossung von Phalangen nicht nur, sondern auch ganzer Finger oder Zehen führend, ja es sind Fälle bekannt geworden, wo sie sich bis auf die Metatarsalgegend erstreckte und sogar (wie im Fall Pitres) zum Verlust des ganzen Fusses führte.

Bei dieser tiefliegenden Gangrän wird dann zumeist das Bild einer diffusen Phlegmone erweckt, indem die Haut stark gerötet, die ganze Gegend, namentlich der knöcherne Teil geschwellt erscheint.

Wie sind nun alle diese merkwürdigen Erscheinungen zu erklären?

Der Gedanke, dass bei gewissen Arten des Brandes, die man mangels eines pathologisch-anatomischen Befundes mit dem Sammelnamen des „spontanen Brandes“ belegte, nervöse Einflüsse das ursächliche Moment abgäben, war bereits vor Raynaud aufgetaucht. Virchow war der erste, der bei Gelegenheit seiner grundlegenden Untersuchungen über Embolie und Thrombose als Ursache vieler Brandformen, obige Vermutung aussprach. Weiter stellte Zambaro im Jahre 1857 die Behauptung auf, dass durch einen direkten Nerveneinfluss auf die Gefässe ohne irgend eine Alteration der letzteren selbst lokaler Tod, Gangrän, erzeugt werden könne. Raynaud jedoch erst hob aus den zahlreichen unter obigem Kollektivnamen zusammengefassten Gangränformen die „symmetrische Gangrän“ als charakteristisches, einheitliches Krankheitsbild heraus und

suchte auf Grund zahlreicher Beobachtungen sowie angestellter Tierexperimente den Beweis zu liefern, dass bei dieser Art von Brand die Ursache in einer funktionellen Störung der Gefässnerven zu suchen sei.

Durch Reizung der letzteren soll es zu einer Kontraktion der in den kleinsten Gefässen verlaufenden Muskelfasern, zu einem Krampf dieser kleinsten Gefässe kommen, der sich nach aussen hin durch eine gewisse Blutleere, Blässe und Kälte des betroffenen Gliedes documentiert — die lokale Synkope. Hält dieser Krampf nicht lange an, leidet daher die Ernährung der Gewebe infolge der zeitweilig ungenügenden Cirkulation noch nicht, so kann alles zur Norm zurückkehren. Anders, wenn der Krampf intensiver ist. Dann folgt ihm bald eine Reaktion, Erschlaffung der Gefasse. Dieselbe tritt jedoch in den weniger Muskelfasern besitzenden kleinsten Venen eher ein, als in den kleinsten Arterien, in denen zunächst der Angiospasmus noch fortbesteht. Da somit die für den Abfluss des Blutes aus den Venen nötige vis a tergo fehlt. so strömt das Blut aus den mittleren Venen in die erweiterten kleinsten Venen und Kapilaren zurück, es entsteht die beschriebene blaue bis schwärzliche Färbung, das Stadium der lokalen Asphyxie.

Auch dieser Zustand kann vorübergehen, indem auch der Arterienkrampf sich bald löst.

Je länger aber dieses Stadium dauert, um so grösser wird die Gefahr der Gangrän. Denn es wird dann das vorhandene angestaute, Kohlensäure haltige Blut immer ungeeigneter zur Ernährung des Gewebes, das schliesslich an absulotem Mangel an Ernährungsmaterial zu Grunde geht, nekrotisch wird. So dachte sich also Raynaud alle drei Stadien der Krankheit aus ein und derselben Ursache entstehend, einer Reizung der Vasomotoren, je nach deren Intensität es zur unvollkommenen oder vollkommenen Ausbildung des Krankheitsbildes kommt.

Inwieweit erscheint diese Deutung der Vorgänge berechtigt, bezügl. welche Unwahrscheinlichkeiten enthält sie?

Übereinstimmend wird bis heute von allen Autoren die Raynaud'sche Auffassung, für das Zustandekommen der lokalen Synkope acceptiert, und in der That lässt letztere kaum eine andere Deutung zu, seitdem durch Claud Bernard, Schiff, Brown-Sèquard u. a. der Einfluss der Vasomotoren auf den Kontraktionszustand der Gefässe erwiesen worden ist. Ob dabei der Krampf sich nur auf die kleinsten Arterien, wie Weiss will, oder gleichzeitig auch auf die Venen erstreckt, muss dahingestellt bleiben Dagegen hat die Annahme von Weiss, dass der Prozess beim zweiten Stadium, der lokalen Asphyxie, sich in den kleinsten Venenstämmchen abspielt, in einem isolierten Krampf dieser letzteren besteht, manches für sich. Derselbe soll nach ihm den Abfluss des venösen Blutes aus den Kapillaren erschweren, bezügl. aufheben und so zur Stauung führen.

Er weist dabei mit Recht darauf hin, dass nach der Raynaudschen Anschauung die Fälle sonst nicht recht erklärlich sind, in denen die lokale Asphyxie ohne vorausgegangene Synkope auftritt. Ausserdem führt er zur Stütze seiner Ansicht die eigene Beobachtung an, dass einzelne Venen des Fussrückens sich gradatim kontrahierten und in demselben Grade Stauung im Quellgebiet der betreffenden Vene eintrat.

Mag man nun die eine oder andere Ansicht als die richtige ansehen, darüber kann nach den heutigen physiologischen Anschauungen kaum ein Zweifel bestehen, dass lokale Synkope und Asphyxie Zustände vasomotorischen Ursprungs sind, wie auch von allen Autoren anerkannt wird.

Was nun den Sitz dieser Störungen anbetrifft, so verlegte ihn schon Raynaud in das Zentralnervensystem, wenn er auch mit seiner Annahme, denselben im Rückenmark suchen zu müssen, fehl ging.

Seitdem wir durch Ludwig und Thiry wissen, dass in der Medulla oblongata beiderseits je ein den arteriellen

Blutdruck durch Innervation der Gefässmuskulatur regelndes „vasomotorisches Centrum“ gelegen ist, von dem aus die Nervenfasern zu den einzelnen Körperteilen verlaufen muss der Herd der vorliegenden vasomotorischen Störungen in diesem Centrum gesucht werden. Dieses kann, wie jedes andere Centrum direkt oder auf reflektorischem Wege in Reizung versetzt werden, in jedem Falle wird, je nach der Intensität des Reizes, ein erhöhter Tonus der Vasokonstriktoren resultieren, ein Krampf der Gefässe die Folge sein.

Auffallend ist dabei, warum diese Hypertonie des Vasomotorencentrums sich nicht gleichmässig auf alle Körperteile erstreckt, sondern nur an der Peripherie zur Geltung kommt. Zur Erklärung dieser Thatsache hat Riedel auf die Landois'sche Ansicht hingewiesen, dass nämlich die verschiedenen Gefässprovinzen sich hinsichtlich der Intensität der Vasomotoren-Einwirkung verschieden verhalten: Letztere ist am stärksten bei den Gefässen der peripheren Körperteile z. B. den Zehen, Fingern, Ohren. Hierin liegt zugleich eine Erklärung des vorzugsweise symetrischen Auftretens der Affektion.

Wie steht es nun aber mit dem dritten Stadium, der symmetrischen Gangrän, lässt sich diese gleichfalls nur durch vasomotorische Einflüsse erklären?

Eine ganze Reihe von Thatsachen der Physiologie wie klinischen Beobachtung sprechen dafür, dass spastische Ischämie allein die Gangrän nicht im Gefolge hat, dass vielmehr noch andere Einflüsse für das Zustandekommen derselben verantwortlich zu machen sind.

Nach Raynaud ist die entstehende Blutleere (Synkope) oder Stauung (Asphyxie), in beiden Fällen vorübergehend ungenügende Ernährung die Ursache der Gangrän.

Nun besitzt aber die Zelle eine ausserordentliche Widerstandskraft gegen Aushungerung und andererseits gleichen sich Gefässobliterationen sehr leicht wieder aus. Bekannt sind die Versuche Cohnheims mit Anlegung einer

Totalligatur der Froschzunge und Littens mit Unterbindung einer arteria renalis, in welch beiden Fällen trotz langdauernder Abschnürung keine Gangrän eintrat. Ferner lehrt die klinische Erfahrung, dass bei Unterbindung eines Hauptarterienstammes, z. B. der art. femoralis, keine Gangrän der betreffenden Extremität eintritt. Sodann führen die oft lange Zeit bestehenden Stauungsödeme bei Herzfehlern, Nephritis, Emphysem u. s. w. trotz mangelhafter Ernährung der Gewebe nicht zu Gangrän. Endlich liegen Beobachtungen vor, in denen sich Gangrän einstellte, ohne dass vorher vasomotorische Störungen nachweisbar waren, wie z. B. in einem von Weiss ausführlich beschriebenen Falle.

Nachdem Charkot zuerst darauf hingewiesen hatte, dass das Leben der Zellen gleich wie an normale Cirkulation an normaler Innervation gebunden sei und dass die klinischen Beobachtungen die Annahme tropischer Nerven für die Erklärung mancher Phänomene notwendig machten, lag es nahe die Einwirkung derselben auch für das Zustandekommen der symmetrischen Gangrän verantwortlich zu machen, und diese Ansicht wird in der That von fast allen Autoren vertreten. Freilich ist die Existenz trophischer Nerven bisher pathologisch-anatomisch noch nicht erwiesen, sodass wir sowohl hinsichtlich der Leitung dieser trophischen Impulse sowohl ihres eventuellen Centrums noch ganz auf wage Vermutungen angewiesen sind.

Angesichts dieser Unsicherheit über die Existenz trophischer Nerven recurriert Virchow auf eine gewisse individuelle Disposition, „Opportunität zur Nekrose", wie er es nennt; d. h. bei manchen Individuen soll eine gesteigerte Empfindlichkeit bezügl. herabgesetzte Widerstandsfähigkeit der Gewebszellen und kleinsten Gefässe bestehen, dergestalt, dass bereits ein momentaner Notstand, wie ein Gefässkrampf, das Absterben der Zellen hervorrufe. Auch diese Hypothese steht auf schwachen Füssen und reicht keineswegs für alle Fälle aus.

Dahingegen ist der Annahme trophischer Nerven in neuerer Zeit eine gewichtige Stütze dadurch erstanden, dass in vivo sowie durch Obduktion eine Reihe von Fällen symmetrischer Gangrän bekannt wurden, welche pathologisch-anatomische Veränderungen des Centralnervensystems oder der peripheren Nerven aufwiesen bezügl. mit Sicherheit vermuten liessen, worauf weiter unten noch näher eingegangen werden soll.

Wenn jedoch in neuester Zeit Schreiber, Kornfeld u. a. auf Grund dieser Ergebnisse den vasomotorischen Charakter der symmetrischen Gangrän gänzlich leugnen und diese als eine reine Trophoneurose aufgefasst wissen wollen, bei welcher der Gewebstod infolge nachweisbarer Läsion nervöser Gebilde auftritt, so scheint mir dies vorläufig wenigstens über das Ziel hinausgegangen zu sein. So lange wir uns über die inneren Wechselbeziehungen zwischen Nerv und Leben der Zelle noch so im Unklaren befinden, geht es, meine ich, nicht an, sich bei der Beurteilung des Leidens von der klinischen Beobachtung und Symptomatologie zu emancipieren. Diese lehren uns aber, dass wir dasselbe Krankheitsbild, welches wir in Fällen mit pathologisch-anatomischen Veränderungen des Nervensystems, wo also trophisch-neurotische Einflüsse angenommen werden, auch ohne solche finden. Wir müssen also, ehe wir nicht wirklich sichere Anhaltspunkte dafür haben, dass ausschliesslich tropische Einflüsse die Gangrän bedingen, vielfach noch die andere Auffassung des Leidens als vasomotorische Neurose zu Recht bestehen lassen, wonach uns unter Rücksichtnahme auf die Virchowsche Hypothese eine grosse Anzahl von Fällen ebenso plausibel erscheinen.

Hinsichtlich der Ätiologie des Leidens hat sich seit Raynaud ein vollkommener Umschwung der Anschauungen vollzogen.

Raynaud und die ersten 23 Jahre nach ihm sahen das Leiden als eine Erkrankung sui generis an; heute hin-

gegen müssen wir uns zu der Ansicht bekennen, dass der ganze Symptomkomplex zwar ein in sich abgeschlossenes Ganze, unbeschadet mehr oder weniger grosser Variationen, bildet, dass ihm aber ein idiopathischer Charakter in der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle nicht zukommt, er vielmehr zumeist als ein Symptom der verschiedensten Grundleiden aufzufassen ist.

Es wird uns so auch die grosse Variabilität in den Hervortreten der einzelnen Symptome des Krankheitsbildes klar, das eben je nach dem bedingenden Grundleiden die mannichfachsten Modifikationen erfahren kann.

Zwar stellte auch schon Raynaud eine Reihe von ätiologischen Momenten auf, war jedoch weit entfernt, denselben mehr als die Rolle von Gelegenheitsursachen zuzuerteilen, ein direktes Abhängigkeitsverhältnis zwischen ihnen und der Gangrän vermutete er nicht.

Erst Hochenegg suchte durch eine eingehende Betrachtung aller bis dahin veröffentlichten Fälle nachzuweisen, dass der Raynaud'schen Gangrän in jedem einzelnen Falle ein bestimmtes Leiden zu Grunde liege, als dessen eine Bethätigung nach aussen eben die Gangrän auftrete.

Trotzdem seit Hocheneggs Zeit zahlreiche Veröffentlichungen in diesem Sinne erfolgt sind, ist doch eine einheitliche Anschauung noch nicht erzielt worden.

Es handelt sich im wesentlichen um die Frage: „Ist die Raynaud'sche Gangrän in allen Fällen als Symptom aufzufassen, oder kann sie, wenn auch seltener, als idiopathisches Leiden, als reine, unkomplicierte Neurose auftreten?

Dass sie überall da, wo sie in Verbindung mit nervösen Grundleiden sich zeigt, seien sie nun peripherer, centraler oder funktioneller Natur, durch diese selbst bedingt ist, wird allgemein angenommen. Auch die zahlreichen Fälle, wo irgend welche gleichzeitig bestehenden Leiden nicht nervöser Art nachzuweisen waren, lassen kaum eine andere Auffassung zu.

Andererseits sind aber zweifellose Fälle von symmetrischer Gangrän veröffentlicht, wo ein ausgeprägtes Grundleiden nicht festzustellen war, sondern höchstens eine momentan einwirkende Gelegenheitsursache, wie z. B. häufig grössere körperliche Anstrengung, Einwirkung niederer Temperatur u. a. Für diese Fälle muss doch wohl der idiopathische Charakter des Leidens als einer reinen unkomplicierten Neurose zugegeben werden.

Was die bedingenden Grundleiden anbetrifft, so lassen sich dieselben wohl am besten in 3 Gruppen einteilen:

I. Erkrankungen des Nervensystems, centraler, peripherer oder funktioneller Natur.

II. Störungen der Cirkulation, natürlich nur in soweit eine Beteiligung des Gefässsystems sicher ausgeschlossen werden kann.

III. Akute oder chronische entzündliche Krankheiten.

Wie schon oben erwähnt, lässt sich der Zusammenhang der Gangrän, mit diesen Grundleiden zumeist nur auf Grund klinischer Beobachtung feststellen, die Zahl der pathologisch-anatomischen Befunde ist noch eine ganz verschwindend geringe. Und selbst in diesen wenigen Fällen finden sich nicht etwa irgend welche der Raynaudschen Gangrän spezifisch zukommenden Veränderungen des Nervensystems, auch hier können wir auf Grund obiger Hypothesen ihren Zusammenhang mit der Gangrän nur vermuten.

Sehen wir uns die pathologisch-anatomischen Befunde an, soweit sie durch Sektion festgestellt wurden, so sind es folgende:

I Periphere Neuritis fand sich in folgenden Fällen:

1. Mounstein:

Gangrän des recht. Unterschenkels mit Verlust der 1., 2. u. 5. Zehe sowie Hautdefekte auf inneren Fussrande, Ferse und Fussrücken.

Sektion: In den Kapillaren der nächsten Umgebung der Defekte hyaline Thromben

An den Nerven schwere entzündl. Störungen:

Der n. tibial post. im untern Teil auf das doppelte verdickt, stark durchsichtig durch Myelinschwund.

Mikroskopisch; Schwund des Myelins, Zusammenfallen der Schwannschen Scheiden, Vermehrung des Bindegewebes.

Bemerkenswert ist, dass an den symmetr. Teilen der link. gesunden Extremität dieselben Veränderungen, nur weniger entwickelt, sich fanden.

2. Pitres und Vaillard.

1. Fall: Gangrän beider Füsse, Brandschorfe an Waden und Hinterbacken

Sektion: An peripheren Nerven der Füsse, besonders tibial. antic. völliger Verlust des Myelins, in den leeren Scheiden zahlreiche Leukocyten und Fettkörnchen.

Im Rückenmark leichte diffuse Sklerose in der Dorsal- und Lumbalregion.

2. Fall: Beginnende Gangrän beider Füsse.

Sektion: An den Nerven beider Füsse Vernichtung aller Fasern bis auf die Schwannsche Scheide; in dieser fein granulierte, glänzende, grauschwarze Massen.

3. Wiglesworth: 26jährige Frau, epileptisch und dement, mit verschiedenen Muskelatrophieen und Verstümmelungen an Händen und Füssen.

Sektion: An den peripheren Nerven ist das Epi-, Peri- und Endoneurium erweitert und mit schwammigen Bindegewebe erfüllt. Die Nervenfibrillen atrophisch und degeneriert. Die Veränderungen am stärksten in den peripheren Teilen.

4. A. Wwedensky: Symmetrische Gängrän der Füsse.

Sektion: Parenchymatöse Degeneration der Nervenfasern an den kranken Extremitäten.

5. Hubertus Berwets (zweifelhafter Fall):

Potatrix mit Dementia und Erscheinungen von Erweichung in der linken Gehirnhemisphäre; symmetrische Gangrän der Zehen.

Sektion: Erweichung in linker Hemisphäre, ausgedehnte arteritis und apicitis. Degeneration des nerv. tibial. postric. u. nerv. collateral. der grossen Zehen beiderseits; arteritis der art. tibial. postic.

6. Sänger.

1) Symmetrische Gangrän der Zehen bei einem Tabiker.

2) Symmetrische Gangrän der Fingerkuppen, Nasenspitze und Ohren bei allgemeiner Amyloiderkrankung.

In beiden Fällen Degenerationen an den peripheren Nerven.

7. Konfeld: Symmetrische Gangrän an der 1—4 Zehe rechts, 2—4. Zehe links.

Grundleiden: tabes dorsalis mit akuter neuritis beider peronei.

II. Veränderungen im Centralnervensystem.

8. Hochenegg.

1) Klinische Erscheinungen der Syringomyelie. Plötzlich unter Fieber Eintritt von Gangrän an linker Hand und Fingern; 2 Tage später dasselbe an mehreren Fingern der rechten Hand.

Sektion: Ausgedehnte Höhlen- und Spaltbildung im Rückenmark, die zur stellenweise völligen Zerstörung der Hinterstränge sowie beider Hinterhörner im Cervikal- und Dorsalmark geführt hat und Sekundärdegeneration der Gollschen und eines grossen Teils der Kleinhirnhintenstrangbahn bis ins verlängerte Mark zur Folge hatte.

2) In einem weiteren Falle sieht Verfasser eine atrophia cerebri nach Hemiplegie als Ursache der Gangrän an.

9. Saenger.

55jährige Frau, acquiriert durch Fall von einem Möbelwagen eine Paraplegie der Beine mit Blasen- und Mastdarmstörungen. Bald darauf brandiger Dekubitus am Kreuzbein und totale symmetrische Gangrän beider Füsse bis zu den Knöcheln.

Sektion: Im untersten Rückenmarksabschnitt Erweichung der grauen und teilweise der weissen Substanz. Im Lendenmark Blutungen an den seitlichen Teilen der Hinterhörner. Vereinzelte degenerierte Fasern in den peripheren Nerven (cruralis, tibialis u. peronei).

10. Warfwinge.

44jähriger Mann mit schwerer Infektionskrankheit. Symmetrische Gangrän beider Füsse bis an die Malleolen, sämmtlicher Finger bis an die ersten Phalangen. Kleine gangränöse Hautpartie an der Innenseite eines Schenkels.

Sektion: makroskopisch das Rückenmark in regio lumbalis sehr hart und fest. Weisse Substanz gelatinös, grau; graue Substanz weissgelb opak. Weiter nach oben das Rückenmark weicher als normal.

11. Calmann.

2 Fälle, in denen Kompression des Rückenmarks als Grund der Gangrän angesehen wird.

1) Kompression des Rückenmarks im Lendenteil durch einen Tumor (kleinzellig. Sarkom).

Mässige Degeneration der peripheren Nerven. Gangrän an den Zehen.

2) Kompression des Lendenmarks und der cauda equina durch starke Lordose.

Gangrän an Füssen.

Diesen eben angeführten reihen sich noch einige Fälle an, wo nach der klinischen Beobachtung sich ganz bestimmte anatomische Veränderungen im Nervensystem erwarten lassen.

1. Hochenegg beschreibt einen Fall symmetrischer Gangrän mit den klinischen Erscheinungen der tabes dorsalis.

2. Thiersch erwähnt (auf den 18. Kongress für Chirurgie 1889. Berlin) zwei Kranke mit tabischen Symptomen, schwerer Gelenkaffektion am Ellenbogen und Verstümmelungen der Finger und Zehen.

3. Wetzel berichtet in neuester Zeit über einen Fall Raynaudscher Krankheit, wo dieselbe in Verbindung mit multipler Neuritis und Athetose auftrat.

4. Nasse stellte 1895 (Sitzung der freien Vereinigung der Chirurgen Berlins 1895, 5. Juli) Fall von initialer Syringomyelie mit Raynaudscher Krankheit vor.

Gangrän des beiderseitigen Halux.

In neuerer Zeit ist von verschiedenen Autoren, unter ihnen besonders von Schlesinger, darauf hingewiesen worden, das der Syringomyelie eine besondere Rolle in der Aetiologie der symmetrischen Gangrän zuzukommen scheint, insofern bei ihr besonders häufig sich letztere als Symptome einzustellen pflegt.

Durch die Güte des Herrn Professor von Bramann bin ich in der Lage, den bisher bekannt gewordenen, noch recht spärlichen Fällen dieser Art drei weitere hinzuzufügen, die auch sonst manches Interessantes bieten, sodass mir ihre ausführlichere Beschreibung gerechtfertigt erscheint.

Vorgeschichte: Da es sich um 3 Brüder einer Familie handelt, die in übereinstimmender Weise und fast zur gleichen Zeit erkrankten, auch die weitere Entwicklung des Leidens in seinem Hauptzügen sich bei allen dreien völlig gleichartig gestaltete, so sei die Vorgeschichte der drei Patienten im Zusammenhange abgehandelt.

Die drei entstammen einer aus den 2 Eltern und 6 Kindern bestehenden Familie, in welcher hereditär weder Lues noch nervöse Erkrankungen nachweisbar sind. Die Grossmutter väterlicherseits soll mit 17 Jahren die „englische Krankheit“ gehabt haben, als deren Folge eine Deformität des einen Fussgelenks zurückgeblieben sei. Der Vater, welcher die Pocken überstanden hat, sowie die Mutter leben und sind gesund. Desgl. sind von den 6 Kindern die beiden ältesten völlig gesund, dann folgen die drei erkrankten Brüder im Alter von 24, 22 u. 18 Jahren, während die darauf folgende jüngste Schwester von 16 Jahren wiederum ganz gesund ist. Die drei Brüder kamen zuerst im Jahre 1889 zu eingehenderer Beobachtung in der

von Bergmannschen Klinik. Sie wurden von hier aus durch Herrn Professor von Bramann auf dem 18. Kongress der deutschen Gesellschaft für Chirurgie (1889) vorgestellt. Aus der damaligen Ausführung des Herrn Prof. von Bramann sei folgendes wiedergegeben.

Bis zum 4. Lebensjahre sollen auch diese 3 Brüder gesund, nur etwas ungeschickt im Essen und Halten besonders kleinerer Gegenstände gewesen sein. Im 4. Lebensjahre trat dann bei allen dreien das Leiden auf.

Zunächst stellte sich, häufig unter Fiebererscheinungen, stets aber heftigen Schmerzen eine starke Rötung und Schwellung an ziemlich genau symmetrischen Stellen der Extremitäten, entweder gleichzeitig oder schnell nach einander ein, die meist sehr bald von Gangrän resp. Geschwürsbildung gefolgt waren und nur selten spontan, ohne Störungen verursacht zu haben, verschwanden. Die Anfälle, wiederholten sich in verschieden grossen Intervalen und traten bald an den Füssen, resp. Händen allein, bald an beiden gleichzeitig auf; die Schmerzen verschwanden stets, sobald es zur Abstossung des gangränescierten Gewebes gekommen war. Die dann übrig bleibenden Wunden waren bis zur Vernarbung völlig schmerzlos. Auf diese Weise kam es zu nachfolgenden Veränderungen:

Bei den jüngsten der Patienten (Rudolf), einen 10jährigen, bleich aussehenden Knaben, begann das Leiden in der angegebenen Weise an den Mittelfingern, dann sind die Zeigefinger und später die anderen befallen.

Drei Tage vor der Vorstellung bekam er eine neue Attacke am Daumen der linken Hand. Das Nagelglied des Daumens war sehr stark angeschwollen, sehr schmerzhaft auf Druck und der Nagel abgehoben. Nach dreitägiger Dauer ist der Nagel vollkommen entfernt, die Schmerzen sind vom Moment an, wo das Gangränöse sich abgestossen hat, geschwunden.

Wie dieser, so sehen auch die beiden andern Kinder sehr bleich und anämisch aus und sind in der Entwicklung entschieden zurückgeblieben

Sehr viel hochgradigere Veränderungen zeigt der älteste Knabe (Otto).

Die Finger sind fast alle kolbig verdickt, desgl. die Zehen, die Nägel an beiden sehr verkümmert, rudimentär, rissig und borkig. Die Endphalanx fehlt an den meisten Fingern teilweise oder ganz, an den Zehenenden sind zahlreiche Narben vorhanden.

Am rechten Fuss fehlt der 1. Metatarsalknochen, weshalb die Zehe in Dorsalflexion steht.

An der linken planta pedis ein etwa fünfmarkstückgrosses unter dem os naviculare und calcan. gelegenes, kraterförmiges Geschwür, das bis auf den calcan. eindringt, torpide Granulationen zeigt und sehr stinkendes Sekret absondert. Dasselbe erinnert sehr lebhaft an das bei Rückenmarksaffektionen, speziell der tabes, auftretende mal perforant

An dem dritten, 10jährigen Patienten, (Franz), dem Alter nach in der Mitte stehenden, sind die Zerstörungen noch hochgradigere.

An fast sämmtlichen Fingern fehlen die Endphalangen und Nägel. An den Stümpfen sind, ebenso wie an einigen verkümmerten Zehen, frische tiefgreifende Ulcerationen sichtbar.

Ausserdem besteht eine starke Verdickung und Auftreibung der Fusswurzelknochen, besonders des os naviculare, cuboideum und talus, während die Kapsel der Gelenke intakt ist. Am medialen Fussrande über dem talus und os naviculare beiderseits bestehen Narben, welche nur die oberflächlichen Hautschichten betreffen, sehr blass, dünn und adhärent sind. Sie rühren von Ulcerationen her, die vor etwa 2 Jahren dort spontan entstanden. Aehnliche, z. T. scharf begrenzte Narben von 3—5 markstückgrösse finden sich an der Aussenseite beider Kniegelenke.

Die Cirkulations-, Respirations- sowie Abdominalorgane zeigten keine Abnormitäten.

Die Untersuchung des Nervensystems, von Herrn Professor Oppenheimer ausgeführt, ergab sehr erhebliche Störungen:

Alle 3 bieten in Schädelbau, Kiefer- Zahn , Ohrbildung nichts Besonderes; die geistige Entwicklung ist dem Alter entsprechend.

Die Knaben, besonders der ältere, sind leicht erregbar, schreckhaft und der letztere zeigt ausserdem seit Jahren typisches Stottern, das besonders stark wird, wenn er in Verlegenheit und Erregung gerät.

Im Bereich der Augenmuskelnerven sowie des facialis und hypoglossus keine Störungen. Muskulatur des Schultergürtels und der Oberextremitäten nicht atrophisch.

Sehnenphänomen an den oberen Extremitäten bei den beiden Aeltesten nicht zu erzielen; Aktive Bewegungen normal, ohne Zittern, ohne Ataxie.

Faradische und galvanische Erregbarkeit bei dem ältesten und jüngsten Patienten normal

Bei den beiden ältesten Brüdern ist die Sensibilität beträchtlich herabgesetzt für alle 3 Qualitäten bis etwa zur Ellenbeuge aufwärts; am wenigsten hat anscheinend der Temperatursinn gelitten.

An den Beinen besteht die gleiche Sensibilitätsstörung bis zur Leistenbeuge aufwärts. Dabei ist starke Verlangsamung der Schmerzleitung zu beobachten.

Muskelatrophie an unteren Extremitäten besteht nicht; an den Zehen fortwährend leichte Spontanbewegungen. Sonst keine Ataxie, kein Zittern.

Patellarreflexe schwach, aber bei Jendrassikschen Handgriff vorhanden. Sohlen- und Cremasterreflexe erhalten.

Bei Franz. Herrabsetzung der elektr. Erregbarkeit (farad. und galvan.) der interossei dorsal. pedis.

Der allerjüngste Knabe (Rudolf) zeigt nur eine geringe Herabsetzung der Sensibilität an Zehen und Fingerspitzen. Am meisten scheint der Tastsinn gelitten zu haben, eine Erscheinung, mit welcher das Leiden auch bei den beiden andern Brüdern begonnen haben soll.

Dies eigentümliche Krankheitsbild, das Herr Professor von Bramann schon damals als der Syringomyelie am meisten ähnlich erklärte, erregte in der nachfolgenden Diskussion bei einigen Teilnehmern (Fischer, von Bergmann-Riga) den Verdacht, es handle sich um lepra anaesthetica.

Derselbe schwand nicht, trotzdem im folgenden Juli bei den beiden ältesten Patienten grössere Stücke aus dem nerv. peroneus superficial. sowie dem nerv. cutan. intern. des Oberarms excidiert und mehrere geschwollene Lymphdrüsen, die im sulcus bicipital. die grossen Gefässstämme begleiteten, exstirpiert wurden, wobei weder makroskopische Verdickungen oder Auftreibungen der Nerven, noch auch bei der nachfolgenden mikroskopischen Untersuchung durch C. Fränkel Leprabacillen gefunden wurden. Ausserdem wurde durch sorgfältige Nachforschungen der Verdacht der Einschleppung von Lepra nach dem Heimatsort der 3 Patienten ausgeschlossen. Auf Veranlassung der Regierung wurden jedoch die Drei im Verlauf der seither verflossenen 11 Jahre einer wiederholten Untersuchung in den verschiedensten Kliniken unterworfen.

Aus der Fülle dieser Beobachtungen sei nur kurz auf den Bericht des Geh. Rat Koch-Berlin an das Kultusministerium vom 7. Oktober 1896 hingewiesen. Derselbe kam zu dem Resultat:

„Nach Zusammenfassung sämmtlicher Untersuchungsergebnisse ist es als ausgeschlossen anzusehen, dass die Erkrankung der drei Gebrüder irgend eine Form der Lepra sei", ein Urteil, dem sich alle späteren Beobachter anschlossen.

Seit dem Jahre 1892 kamen die 3 Patienten oder auch einige von ihnen zu wiederholten Malen in den hiesigen Universitätskliniken zur Beobachtung und es seien die hier gefundenen Ergebnisse im folgenden im Zusammenhang wiedergegeben.

Der zweitälteste der Brüder, Franz, wurde am 25. November 1892 in die hiesige chirurg. Universitätsklinik aufgenommen.

Patient giebt jetzt an, an Händen und Füssen schlechter zu fühlen als an anderen Körperteilen. Patient konnte bis vor 8 Wochen umhergehen; jetzt aber traten am linken Fuss die alten Erscheinungen mit besonderer Heftigkeit auf. Der Prozess griff von den Zehen auf Knöchelgegend und Hacke über, wobei grössere Hautdefekte entstanden, die ein sehr reichliches und übelriechendes Sekret absondern.

Seitdem fühlt sich Patient elender, leidet viel an Magenschmerzen und Durchfall.

Status. Zu den bereits 1889 vorhandenen Defekten an den Fingern sind weitere gekommen. So fehlen jetzt am rechten Daumen beide Phalangen, am rechten Kleinfinger die Hälfte der Mittelphalanx. Am rechten Zeigefinger kraterförmige Ulceration, deren Umgebung nicht gerötet, sondern blass, wie tot aussieht.

Auch an den Füssen weitere Veränderungen:

Der linke Fuss, in starker Vulgusstellung stehend, zeigt an der Innenseite ein vom Malleolus bis zu Metatarsalknochen I und nach dem Fussrücken zu reichendes Geschwür mit grünlich verfärbtem, stark jauchenden Grunde, in welchem die Fusswurzelknochen frei liegen. Der durch Jauchung entwickelte Gestank ist sehr intensiv.

Der rechte Fuss, der noch die bereits früher vorhandene Verdickung der Knöchelgegend zeigt, steht gleichfalls in starker Planusstellung. Die Endphalangen fehlen meist. An der planta pedis zwischen Gross- und Kleinzehenballen ein stark erbsengrosser Hautdefekt mit grüngelb verfärbtem, stark jauchenden Grunde.

Beweglichkeit beider Knie- und Fussgelenke frei, der Zehengelenke etwas eingeschränkt.

Die Sensibilitätsstörungen zeigen desgl. Fortschritte:

Sie betreffen jetzt die ganzen unteren sowie den grössten Teil der oberen Extremitäten und des Rumpfes.

Einzelheiten folgen in dem 2 Monaten später in der hiesigen phychiatrischen Klinik aufgenommenen Status. Hier sei nur erwähnt, dass auch jetzt alle 3 Qualitäten ziemlich gleichmässig betroffen erscheinen.

Aus der weiteren Beobachtung sei hervorgehoben:

1. XII. Patient leidet an beständigen Durchfällen und Magenschmerzen trotz Opiumdarreichung.

Da die Jauchung am linken Fuss immer heftiger wird, wird unter Blutleere zur Amputation des Beins handbreit unter der linken tuberos. tibia geschritten. Es fällt dabei auf, dass Patient, trotzdem Narkose nicht zur Anwendung kommt, nicht die geringste Schmerzempfindung äussert, selbst nicht beim Durchsägen der Knochen.

Die herauspräparierten Nerven und Blutgefässe zeigten keinen abnormen Befund, insbesondere erstere keine Verdickungen. Leprabacillen in den Nerven liessen sich nicht nachweisen.

16. XII. Unter Suspensionsverband und Drainage ist Heilung per primam eingetreten. Das Allgemeinbefinden hebt sich, die Durchfälle lassen nach. Im Urin kein Eiweiss.

10. I. Status idem; nur hat sich die Ulceration an der rechten planta pedis etwas vergrössert.

Am 26. I. 1893. Aufnahme des Patienten in die hiesige psychiatrische und Nervenklinik.

Aus dem Status sei zur Ergänzung des vorigen folgendes angeführt:

Lunge, Herz, Abdominalorgane zeigen normalen Befund. Puls, Temperatur, Urin normal.

Muskulatur an Ober- und Unterextremitäten zeigt keine auch nur geringe Atrophie.

Triceps- und Patellarreflexe lebhaft, Kremasterreflex schwach. Bauchdeckenreflexe fehlen.

Sensibilitätsstörungen.

Tastempfindung.

An den unteren Extremitäten werden Pinselberührungen überhaupt nicht empfunden.

An den oberen desgl. bis herauf zu einer Linie, welche in der Höhe der 2. Rippe über die Schulter hinweggezogen wird.

Ganz vereinzelt werden manchmal Pinselberührungen angegeben auf der Streckseite des linken Unterarms und dicht unterhalb der oben bezeichneten Grenzlinie; jedoch werden diese Berührungen zu weit peripherwärts lokalisiert.

Am Rumpf werden Pinselberührungen ebenfalls nur vorn oberhalb der zweiten Rippe und hinten oberhalb des zweiten Brustwirbeldornfortsatzes sicher gefühlt, ziemlich konstant ausserdem beiderseits in Höhe der Mamillarlinie zwischen Mamillar- und Axillarlinie, sowie hinten in Höhe des 8. 12. Brustwirbels beiderseits nahe der Mittellinie, endlich vereinzelt auch über dem Abdomen.

Pinselstriche werden innerhalb dieser anästhetischen Zonen nur gefühlt: An beiden Oberarmen und am Rumpf vorn oberhalb der 6. Rippe, an beiden Seiten des Rumpfes und hinten gewöhnlich oberhalb einer Linie, welche in der Höhe des 9. oder 10. Brustwirbelfortsatzes gezogen wird

Schmerzempfindung.

Anscheinend normal ist sie auch nur oberhalb der Linie, welche bei der Tastempfindung in Höhe der 2. Rippe gefunden wurde, jedoch werden am Rumpf und den Armen noch etwas weiter herunter vereinzelte Nadelstiche richtig angegeben. Die Grenze für diese Bezirke liegt etwa an den Oberarmen zwischen unterem und mittleren Drittel, am Rumpf etwa in Höhe des 5. Zwischenrippenraums.

Etwa von der Mitte des Unterarms peripherwärts und in den ganzen unteren Extremitäten werden Nadelstiche selbst nur selten als Berührung überhaupt empfunden.

Länger dauernder Druck mit einem stumpfen Gegenstand wird am ganzen Körper mit Ausnahme der Hände und des Fusses empfunden.

Temperaturempfindung.

Kalt wird am Kopf und Rumpf überall richtig angegeben. An den Extremitäten nimmt allmählig die Intensität der Kälteempfindung nach der Peripherie zu ab, und zwar so, dass an den Armen von der Mitte der Unterarme ab kalt nur als Berührung empfunden wird. An den Beinen liegt die Grenze in diesem Sinne an den Aussenseiten bereits in der Mitte der Oberschenkel, an der Innenseite etwas weiter abwärts.

Warm (kochendes Wasser) wird überall richtig als heiss erkannt, nur in den Bezirken, wo Kälte nicht mehr empfunden wird, nimmt allmählig die Intensität der Empfindung ab, es wird jedoch bis zu den äussersten Enden der Extremitäten das Reagenz immer noch als „warm" bezeichnet.

Kalt und warm wird durchgehends richtig unterschieden, jedoch wird in den, für die Kälteempfindung gestörten Teilen kalt öfter als warm, aber nicht so warm wie das andere Reagenz bezeichnet.

Endlich ist zu erwähnen, dass eine Verlangsamung der Tastempfindung festgestellt wurde, indem Patient erst etwa eine Sekunde nach erfolgter Berührung diese angiebt.

Ferner giebt Patient bei zwei noch so weit entfernten gleichzeitigen Berührungen immer nur eine an.

1. II. Die Enden des 3. und 4. Fingers der linken Hand beginnen etwa in der Ausdehnung einer Linse zu ulcerieren und zu nässen.

17. II. Im Grunde des Defektes an der rechten Fusssohle lässt sich ein etwa 10 pfennigstückgrosses Stück nekrotischen losgelösten Knochens entfernen.

19. II. Der linke 3. Finger ist völlig, der 4. fast verheilt. Zeitweilig Leibschmerzen und Durchfall.

Die nächsten 2 Jahre war Patient der hiesigen Beobachtung entzogen, bis am 8. Sept. 1894 seine erneute Aufnahme in die hiesige chirurgische Universitätsklinik erfolgte.

Er sucht diesmal die Klinik auf wegen einer am rechten Oberschenkel aufgetretenen, stark schmerzenden Schwellung. Dieselbe soll am Kniegelenk begonnen und sich von dort zum Hüftgelenk hinaufgezogen haben.

Status. Patient macht sehr niedergeschlagenen Eindruck. Gesichtsfarbe sowie die der sichtbaren Schleimhäute auffallend gelblich.

Urin eiweissfrei, aber gelblich-rot.

Am rechten Fuss ist der Defekt an der Fusssohle mindestens taubeneigross geworden und jaucht noch immer stark. Die 3 Zehe fehlt gänzlich.

Der rechte Oberschenkel zeigt eine flaschenförmige, vom Hüft- zum Kniegelenk sich verjüngende Schwellung, die sich heiss anfühlt und bei grösserem Druck schmerzt. Fluktuation ist sehr gering: drückt man aber auf das Abdomen oberhalb des Poupartschen Bandes, so hört und fühlt man ein deutliches Quatschen von Flüssigkeit, welche sich unter dem Bande nach dem Oberschenkel pressen lässt. Das Fieber lässt auf eitrigen Erguss schliessen. (Temperatur 39°), Lymphdrüsen in der Inguinalgegend stark geschwollen.

Sonstiger Befund unverändert.

16. IX Patient kann keinen Urin lassen; auf Katheterisation stellt sich die normale Funktion wieder her.

18. IX. Patient hat heftige Magenschmerzen, keinen Appetit; der Erguss ist geringer geworden, das Fieber abgefallen. (Abends 37,9°), deshalb Behandlung konservativ.

21. IX. auf seinen Wunsch entlassen.

Am 27. IV. 1898 wurde er wegen wieder aufgetauchten Leproverdachtes der hiesigen medicinischen Universitätsklinik überwiesen.

Für die gütige Ueberlassung der nachfolgenden Krankengeschichten aller 3 Brüder sage ich Herrn Geh. Medicinalrath Professor Dr. Weber an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank.

Die Angaben über Entstehung und Weiterentwicklung des Leidens von Seiten des Patienten, die vielfach in Widerspruch mit den früher gemachten Angaben und genau kontrolierten Beobachtungen stehen, seien hier übergangen.

Als Besonderheit sei nur erwähnt, dass Patient angiebt, häufig an starken, auf die linke Thoraxseite beschränkten Schweissen gelitten zu haben.

Status. Allgemeinbefund wie früher.

Der Prozess an den Extremitäten hat weitere Fortschritte gemacht:

An der rechten Hand sind von sämmtlichen Fingern nur noch Reste der 1. Phalanx vorhanden, deren Enden kolbig verdickt sind Vom 5. Finger ist noch ein Rest der 2. Phalanx erhalten.

Die Haut über der Spitze der Stummel ist rissig, schwielig. Handrücken stark pigmentiert, über dem 2. Metakarpus eine hellere, 5 pfennigstückgrosse Stelle, in deren Bereich die Haut schwielig verdickt ist. Haut auf Handrücken wie am Unterarm atrophisch. Die Muskulatur der Interossei und des Daumenballens stark atrophisch.

An der linken Hand fehlen sämmtliche End-, und zumeist auch die zweiten Phalangen.

Handrücken stark bräunlich pigmentiert mit einzelnen helleren Stellen.

Die Karpometakarpalgelenke beider Daumen aufgetrieben.

Am rechten Fuss Defekt an der planta pedis ca. 3 markstückgross; die Sonde dringt auf weichen, nekrotischen Knochen.

An den Zehen Befund wie früher. Das Talocruralgelenk ebenso wie die Gelenkenden des Unterschenkels stark aufgetrieben. Die Metatarsalknochen fehlen anscheinend, sodass der Fuss zu einer unförmlichen Masse verkürzt erscheint und die Zehen einen zum Fussrücken fast senkrechte Haltung angenommen haben.

Am linken Beinstumpf ist an der Aussenseite des condyl. extern. ein 2 cm langes $^1/_2$ cm breites, schlecht granulierendes flaches Geschwür, in dessen Umgebung die Haut bräunlich pigmentiert und faltig erscheint. Die Glutäalmuskulatur ist stark atropisch.

Die Wirbelsäule zeigt im mittleren Teil der Brustwirbelsäule eine rechtskonvexe Skoliose, nicht druckempfindlich.

Der Rücken zeigt zahlreiche dunkler pigmentierte Stellen und hie und da, besonders unter dem Schulterblattwinkel, eine Reihe von fünfpfennigstückgrossen hell pigmentierten Stellen.

An den Brustmuskeln sind fibrilläre Zuckungen sichtbar.

Triceps- und Patellarreflexe gesteigert, Plantar- und Kremasterreflexe fehlend.

Sensibilitätsstörungen.

Tastempfindung.

Erloschen an beiden unteren Extremitäten bis zur Leistenbeuge aufwärts, herabgesetzt von da bis zum Nabel, erhalten an beiden oberen Extremitäten sowie den Stamm!

Schmerzempfindung.

Am recht. Bein erloschen bis über die Patella, aber Nadelstiche hier noch als Berührung gefühlt, herabgesetzt von da bis oberhalb des ligam. Pouparti., desgl. am link. Oberschenkel.

Beide Unterarme empfinden Stiche nur als Berührung; Verhalten der Oberarme normal.

Temperaturempfindung.

Am rechten Unterschenkel und Aussenflächen des Oberschenkels erloschen, an dessen Innenflächen wird nur kalt empfunden, warm nicht.

Am link. Oberschenkel Innenseite normal, an Aussenseite kalt erst vom Trochanter ab empfunden. An den Unterarmen Fehlen jeder Temperaturempfindung

Wird am 1. IX. 1899 der hiesigen chirurgischen Univers.-Klinik wieder überwiesen.

Der rechte Fuss ist bis zum Mittelfuss gangränös geworden.

Es erfolgt deshalb Amputation des rechten Beines in der Mitte des Unterschenkels.

Der Amputationsstumpf verheilt glatt, sodass Pat. auf seinen Wunsch entlassen wird.

Nach der ausführlichen Beschreibung dieses Falles sei das Krankheitsbild der beiden anderen Brüder, das im wesentlichen ein völlig analoges ist, nur kurz wiedergegeben.

Bei dem ältesten Knaben, Otto, sind, wie aus einem Bericht des Oberstabsarztes Dr. Kirchner vom 23. Okt. 97 an das Kultusministerium ersichtlich ist, bis zu dieser Zeit genau auf die oben angeführte Weise fast an allen Fingern beider Hände bereits die letzten zwei Phalangen verloren gegangen. An mehreren der Stümpfe sind kleine Geschwürchen sichtbar.

Gleiche Defekte finden sich an den Zehen.

Im Frühjahr 1897 brach Pat. durch einen Fall auf ebener Erde beide Oberschenkel dicht oberhalb des Kniegelenks. Die Brüche heilten glatt, doch kann Patient seitdem nicht gehen, bewegt sich vielmehr seitdem am Boden kriechend fort.

Die Sensibilität ist für Berührung und Nadelstiche an Händen und Füssen völlig erloschen, sodass man Nadeln tief in die Haut hineinbohren kann. Von da setzt sich die Störung in abnehmendem Grade bis zu den Ellenbogen bez. Kniegelenken fort.

Am 27. IV. 98 erfolgte die Aufnahme des Pat. in die hiesige medicin. Klinik. Aus der aufgenommenen Krankengeschichte sei folgendes angeführt:

Seit dem 8. Lebensjahre leidet Pat. an einer Anschwellung des recht. Kniegelenks, die bald stärker, bald geringer war, aber seither kontinuirlich bestand. Durch Punktion wurde angeblich einmal Eiter entleert.

Status: Brust- und Bauchorgane, Hirnnerven u. s. w. zeigen keinen abnormen Befund.

Stottern wie früher.

Tricepsreflex rechts schwach, links fehlend.

Patellarreflex rechts nicht zu prüfen, links herabgesetzt. Bauchdeckenreflex stark, Kremasterreflex fehlend. Defekte an Fingern und Zehen haben zugenommen. Der linke Fuss schlottert am Unterschenkel, es fehlt der ganze talus und beide Malleolen, die untere Gelenkfläche der tibia ist kolbig aufgetrieben. In der Gelenkgegend ist die Haut braun pigmentiert, mit zahlreichen eingezogenen lochförmigen Narben besetzt.

Ähnliche Veränderungen zeigt das linke Fussgelenk. Das rechte Kniegelenk ist Kindskopfgross geschwollen, die Patella ist abgehoben, gegen links erheblich vergrössert und ballotiert; im Gelenk deutliche

Fluktuation. Der Unterschenkel ist gegen den Oberschenkel nach hinten aussen subluxiert, wodurch das Knie in fast rechtwinkliger Stellung gehalten wird. Die Kondylen sowohl der tibia als des femur sind stark verdickt.

Sensibilitätsstörungen.

Tastempfindung.

An beiden Beinen von ca. Mitte des Oberschenkels an erloschen, desgl. an beiden Armen bis zur Ellenbeuge aufwärts.

Schmerzempfindung.

Nadelstiche werden an beiden Unterschenkeln und beiden Unterarmen nur als Berührung empfunden.

Temperaturempfindung.

Gefühl für warm und kalt erloschen an beiden Händen, sowie beiden Beinen bis hinauf zur Mitte der Oberschenkel; am Rest der Extremitäten herabgesetzt.

Die vorhandene Schwellung des recht. Kniegelenks beginnt plötzlich unter hohen Fieber (39^0 u. mehr) schmerzhaft zu werden Nachdem trotz zweimaliger Punktion, bei der sich teils trübes, zelliges, mit etwas Blut gemischtes Serum, teils reichlich mit eitrigen Fetzen gemischte Flüssigkeit entleert, das Fieber nicht abnahm, wurde Pat. der chirurg. Klinik zugeführt. Hier stellte sich nach Spaltung des Abscesses unter erneut hohem Fieber, starker Rötung, und grossem Hitzegefühl eine akute Schwellung des linken Fussrückens und der unteren Hälfte des link. Unterschenkels ein, in deren Gefolge Lymphadenitis und Lymphangitis bis zur Leistenbeuge sich einstellten.

Auch dieser Abscess entleerte reichlich Eiter, worauf das Fieber bald schwand. Die Wunden heilten im Verlaufe von $1^1|_2$ Monaten.

Was den jüngsten der Brüder, Rudolf, anbetrifft, so geht aus einem im Jahre 1893 in der hiesigen psychiatrischen Klinik aufgenommenen Status hervor, dass auch bei ihm das Leiden stetige Progredienz zeigt, indem an der Hand an mehreren Fingern bereits die Mittelphalangen beträchtlich verkürzt sind.

Erheblichen Fortschritt zeigen die Sensibilitätsstörungen. Während 1889 nur eine geringe Herabsetzung der Sensibilität an Zehen und Fingerpitzen bestand, ist jetzt völlige Anästhesie an Fingern und Zehen; von da bis zur Schulter aufwärts Herabsetzung der Sensibilität, gradatim abnehmend.

Die Schmerzempfindung ist gleichfalls von den Schultern nach den Händen zu in steigendem Maasse herabgesetzt.

Die Temperaturempfindung ist nur an den Fingern gestört, namentlich am Dorsum.

Analoge Verhältnisse bestehen an den Unterextremitäten.

Am 27. IV 98 kam Pat. mit seinem Brüdern wieder in hiesige Beobachtung. Aus den Status sei angeführt:

An Brust- und Bauchorganen kein abnormer Befund, Temperatur normal, Urin eiweiss frei.

An den meisten Fingern ist nur noch die Grundphalanx vorhanden. Die Stümpfe sind kolbig verdickt, schwielig, rissig.

An Unterschenkeln, Fussgelenk und Fuss zahlreiche alte Narben, hie und da kleinere und grössere braun pigmentierte Stellen.

Das linke Talo-Cruralgelenk ist in ein völliges Schlottergelenk verwandelt, an der Aussen- wie Innenseite des Gelenks befinden sich tief- und strahlich eingezogene, mit dem Knochen adhärente Narben. Malleolen sind nicht mehr zu fühlen, das untere Ende der fibule ist stark aufgetrieben, beide Unterschenkelknochen sind gegen einander stark verschieblich. An der Hinterseite des Unterschenkels ist ein 10pfenigstückgrosser mit Granulationen bedeckter Fleck, aus dem Eiter hervordringt.

Die obere Brustwirbelsäule ist mit nach links-, die untere nach rechtskonvexem Bogen skoliotisch verkrümmt.

Tricepsreflex beiderseits erhalten.

Patellarreflex fehlend. Fussklonus vorhanden.

Sensibilitätsstörungen.

Tastempfindung ist erloschen an beiden Füssen bis zur Mitte des Fussrückens, stark herabgesetzt von da bis zum Abdomen, sowie an Händen und Unterarmen.

Schmerzempfindung ist herabgesetzt an Fingern, Händen und Unterarmen, desgl. am recht. Unterschenkel, während sie an den übrigen Teilen der Extremitäten, selbst den Zehen, normal ist. Dabei fällt eine Verlangsamung der Schmerzempfindung auf, besonders am link. Unterschenkel.

Temperaturempfindung.

Gänzlich erloschen an dem äussersten Drittel beider Füsse samt den Zehen und an den Fingern; „kalt“ wird nicht empfunden an beiden Unterschenkeln und Füssen.

Empfindung für „warm“ ist auf dem Handrücken stark herabgesetzt.

Vergegenwärtigen wir uns noch einmal kurz das ganze Krankheitsbild.

Bei drei Brüdern einer anscheinend nervös hereditär nicht belasteten Familie tritt ohne nachweisbare Ansteckung plötzlich im Alter von 3—4 Jahren unter heftigen Schmerzen, z. T. auch Fieber, an symmetrischen Stellen der Finger oder Zehen, gleichzeitig oder bald nach einander Rötung und Schwellung auf. Dieselbe führt meist schnell zu Gangrän bezgl. Geschwürsbildung, die in mehreren Wochen oder

Monaten, nach mehr oder weniger grossen Zerstörungen zur Ausheilung gelangt.

Durch häufige Wiederkehr dieser Prozesse kommt es in fortschreitenden Verlaufe zu zahlreichen Narbenbildungen, kolbigen Verdickungen der Finger- und Zehenkuppen, zu Verkümmerung und Verlust von Nägeln, weiterhin zur Abstossung ganzer Phalangen und Finger oder Zehen.

Damit nicht genug. Der Prozess greift schliesslich auch auf den Mittelfuss über, erstreckt sich auf die Fussgelenke und führt schliesslich zur teilweisen Einschmelzung der Gelenkknochen und völligen Schlottergelenken.

Mit der Progredienz des Leidens ändert sich der Charakter der zahlreichen Attaken etwas. Anfangs äusserst schmerzhaft und akut, treten später zwar auch plötzlich einsetzende cirkumskripte Schwellungen an den Phalangen u. s. w. ein, aber sie sind jetzt schmerzlos, ihr Verlauf wird immer protrahierter. So kommt es an Händen, besonders aber an den Füssen, zu zahlreichen, stark jauchenden torpiden und tiefgreifenden Geschwüren, die z. T. 7—10 Jahre bestehen und keinerlei Tendenz zur Heilung zeigen.

Weitere trophische Störungen bestehen in chronischer Gelenkentzündung und Eiterung.

Die Nekrosen werden schliesslich so umfangreich, dass mehrfach zu Amputationen von Extremitätenteilen geschritten werden muss. Dabei fällt auf, dass bei der Amputation, die ohne jede Narkose ausgeführt wird, keinerlei Schmerzen geäussert werden. Trotz dieser enormen andauernden Gangränescierungen leidet das Allgemeinbefinden relativ wenig; nur beim Einsetzen der jeweiligen Attaken ist häufig die Magen- und Darmthätigkeit erheblich alteriert. Sonst ist an Brust- und Bauchorganen nichts Abnormes nachzuweisen.

Besonders bemerkenswert ist ferner bei einem der Brüder eine nach relativ sehr geringem Insult auftretende „Spontanfraktur" beider Oberschenkel, die aber gut verheilt.

Bei zweien der Brüder ist schliesslich zuletzt eine Skoliose der Brustwirbelsäule festzustellen.

Allen dreien gemeinsam sind ferner höchst auffallende Sensibilitätsstörungen, die mit einer Alteration des Tastgefühls beginnend sich allmählich fast gleichmässig auf alle Empfindungsqualitäten erstrecken und schliesslich fast die ganzen Extremitäten sowie grosse Teile des Rumpfes ergreifen. Die Intensität der Störungen ist fast überall in den distalen Teilen am stärksten und nimmt proximalwärts gradatim ab. Dabei lässt sich beständiges Fortschreiten der Störungen beobachten. Dasselbe ist jedoch kein gleichmässiges, sondern es kommt auch zu längerem Stillstand, ja selbst teilweisen Rückgang der Störungen (Franz).

Bemerkenswert ist bei einigen eine Verlangsamung der Tast- und Schmerzempfindung, besonders an den Stellen, wo diese Qualitäten herabgesetzt sind, auffallend endlich eine Perversion des Temperatursinns (Franz).

Das Verhalten der Reflexe ist grossen Schwankungen unterworfen.

Bei dem am schwersten betroffenen zweiten Bruder sind zuletzt Muskelatrophieen der Interossei und Daumenballenmuskulatur zu beobachten. Endlich sollen linksseitige starke Schweisse bestanden haben.

Betrachten wir den Beginn des Leidens, wie er oben geschildert ist, das plötzliche, an symmetrischen Stellen der Extremitäten einsetzende und in zahllosen Paroxysmen von stets gleichem Charakter wiederkehrende Auftreten cirkumskripter Rötungen und Schwellungen, die von heftigen Schmerzen begleitet sind, betrachten wir ferner die den Attacken zumeist folgende Gangrän mit ihrem eigentümlichen langsamen Verlaufe, überschauen wir endlich die nach letzterer zurückbleibenden charakteristischen Veränderungen an Fingerkuppen, Nägeln und Phalangen, so kann es uns nicht zweifelhaft sein, dass wir es hier mit einem ausgeprägten Bilde von symmetrischer Gangrän zu thun haben.

Freilich kam das Stadium der lokalen Synkope nirgends zur Ausbildung und Beobachtung, sondern der Prozess setzte überall sofort mit der lokalen Asphyxie ein. Dass der Charakter dieser letzteren etwas von dem typischen Bilde abweicht, darf uns nicht Wunder nehmen, nachdem Hohenegg und a. darauf hingewiesen haben, dass namentlich bei nachfolgenden tieferen Nekrosen wie hier, häufig der ganze Prozess mehr mit entzündlichen Erscheinungen einsetzt; ferner gelangt Calmann auf Grund seiner Erfahrungen zu der Ansicht, dass bei den symptomatischen Formen der symmetr. Gangrän die Stadien der Synkope und Asphyxie überhaupt nicht zu so intensiver Ausbildung gelangen wie in den unkomplicierten, rein neurotischen Fällen.

Nachdem uns die Fälle von Pitres und Vaillard über die Ausdehnung der Gangrän belehrt haben, können

wir nicht umhin, die gleichfalls symmetrischen Zerstörungen der Metatarsalgegend nicht nur, sondern auch der Fussgelenke der symmetr. Gangrän zuzurechnen.

Damit begrenzt sich aber zugleich die Ausdehnung dieses Komplexes in den vorliegenden Fällen.

Die vielfachen sonstigen trophischen Störungen haben einen wesentlich anderen Charakter und sind z. T. als Sekundärphlegmonen infolge der Sensibilitätsstörungen, z. T. als neurotische dem Grundleiden als solchem zukommende Erscheinungen (Arthropathien, ulcera) aufzufassen.

Besonders interessiert uns in unseren Fällen, dass wir hier zum ersten Mal den Raynaudschen Symptomkomplex als Initialstadium und späteren Begleiter einer bei 3 Geschwistern auftretenden Familienkrankheit begegnen.

Welcher Art ist nun dieses Grundleiden?

Es kann zunächst keinem Zweifel unterliegen, dass es sich bei allen 3 Brüdern um ein und dieselbe Krankheit handelt und dass diese mit schweren anatomischen Läsionen des Nervensystems verknüpft sein muss. Die Hauptsymptome, die das ganze Krankheitsbild beherrschenden trophischen Störungen und Sensibilitätsstörungen, die mancherlei Anomalien wie Muskelatrophie, Arthropathie, Spontanfraktur, Skoliose lassen kaum andere Affektionen in Betracht kommen als Syringomyelie und Lepra anaesthetica.

Wie schwierig, ja oft fast unmöglich es ist, eine sichere Diferentialdiagnose zwischen diesen beiden in ihrem klinischen Verlaufe so ähnlichen Affektionen zu stellen, erhellt aus der Thatsache, dass es Autoren giebt, welche nach dem Vorgange Zambaro Paschas dieselben als identisch ansehen.

Fragen wir uns zunächst, worauf gründet sich nach unseren heutigen Anschauungen im wesentlichen die Diagnose der Lepra anaesthetica, bezügl. was ist davon im vorliegenden Falle vorhanden?

1. Nachweis der Übertragung.

Wenn auch in jüngster Zeit seit Sokh die Kontagiosität der Lepra anästh. vielfach angezweifelt wird, so ist dieselbe doch in den meisten Fällen nachzuweisen. Hier fehlt trotz sorgfältiger Nachforschungen jeder Nachweis derselben. Auch spricht gegen die Kontagiosität des vorliegenden Leidens der Umstand, dass sämtliche übrigen Familienmitglieder trotz langjähriger engster Berührung gesund geblieben sind.

2. Bacillenausweis.

Der Leprabacillus ist trotz mehrfacher Zweifel zur Sicherstellung der Diagnose zur Zeit als nötig zu erachten. Hier konnten Hansensche Bacillen trotz mehrfacher Untersuchungen nicht nur excidierter Nervenstückchen und Lymphdrüsen, sondern auch der Wund- und Schweisssekrete nicht gefunden werden.

3. Verdickungen der Nervenstämme infolge von neuritis. Nach allen Autoren kaum je bei Lepra fehlend. Beide sind bei keinem der Brüder vorhanden.

4. Muskelatrophieen.

Meist ein sehr frühzeitiges, bei Lepra kaum je fehlendes Symptom, sind nur ganz gering und nach langem Bestande des Leidens hier zu beobachten.

5. Die trophischen und Sensibilitätsstörungen sind nach neueren Forschungen an sich kaum als ausschlaggebend zu erachten, da ihr Vorkommen beiden Erkrankungen ziemlich gleichmässig zukommt.

6. Gegen Lepra spricht endlich bei zweien der Brüder eine Skoliose, die bei Lepra nach Angabe aller Autoren nie beobachtet wurde.

Wir haben also hier eine ganze Reihe von Momenten, die mit grosser Wahrscheinlichkeit gegen die Diagnose Lepra sprechen, aber nicht eins, auf welches sich die Annahme derselben auch nur mit einiger Sicherheit gründen liesse. Wir können also wohl mit von Bramann und

den späteren Beobachtern dieser Fälle Lepra als ausgeschlossen betrachten.

Wie steht es nun mit der Diagnose Syringomyelie?

Nach Schultze, Kahler u. a. setzt sich in den typischen Fällen ihr Bild zusammen aus der Trias: Motorische Störungen, Sensibilitätsstörungen („partielle Empfindungslähmung"), trophische Störungen.

Hiernach leuchtet ein, dass es sich um einen typischen Fall von Syringomyelie hier nicht handeln kann.

Betrachten wir kurz, was sich von diesen 3 Gruppen von Störungen hier findet, indem wir dabei im wesentlichen den Ausführungen Schlesingers in seiner Monographie — „die Syringomyelie" — folgen.

I. Motorische Störungen.

Muskelatrophie ist bei einem Kranken, wenn auch spät, in einer Hand, desgl. in der Glutäalmuskulatur vorhanden. Dies Stationärbleiben derselben kommt nach Schlesinger öfter vor.

Fibrilläre Zuckungen und Oscillationen sind bei Syringomyelie häufig, bei Lepra nicht beobachtet.

II. Sensible Störungen.

Partielle Empfindungslähmung, d. h. Alteration der Schmerz- und vor allem der Temperaturempfindung bei erhaltenem oder nur wenig tangiertem Tastsein ist hier nicht vorhanden, vielmehr findet sich bei allen 3 Kranken eine fast gleichmässige Beteiligung aller 3 Empfindungsqualitäten, wie sie von Morvan für das von ihm aufgestellte Krankheitsbild der parèso-analgésie angegeben wird.

Seitdem nun aber Joffroy und Achard in einem typischen Falle von Morvanscher Krankheit eine centrale Gliose mit Höhlenbildung fanden, eine Beobachtung, denen später zahlreiche folgten, sind sich heute fast allle Autoren darüber einig, dass die sogen. Morvansche Krankheit klinisch wie anatomisch mit der Syringomyelie identisch ist, eine Ansicht, die besonders von Roth und Bernhardt gestützt wurde.

Auch Schlesinger kommt zu der Ansicht, dass die „Maladie de Morvan“ keine eigene Erkrankung sei, sondern einen Symptomkomplex darstelle, der sich sowohl bei Syringomyelie, als auch bei Lepra vorfindet. „Ist nun im betreffenden Falle Lepra ausgeschlossen, so kann man ihn nach dem heutigen Stande unseres Wissens direkt zur Syringomyelie rechnen, von welcher er eine der klinischen Manifestationen darstellt“. So Schlesinger.

Auf Grund dieser Anschauungen müssen wir auch eine Alteration der taktilen Sensibilität bei Syringomyelie zugestehen.

Ist ein völliger Verlust der Berührungsempfindung auch relativ selten, so spricht er doch nach Schlesingers „durch Obduktion kontrolierter Erfahrungen durchaus nicht gegen Syringomyelie, wenn sich sonst die Symptome mit der Diagnose dieser Erkrankung in Einklang bringen lassen.“

Dass die Alteration, wie in unseren Fällen am stärksten an der Peripherie ist, wird von Roth, Achard, Oppenheim u. a. angegeben.

Die Störung der Schmerzempfindung kann eine mässige oder vollständige sein und sich bis auf die tiefsten Teile erstrecken. Unser Fall fügt den von Nissen, Sokoloff und Graf veröffentlichen Beobachtungeu über Operationen, die bei nicht narkotisierten Patienten ohne Schmerzen ausgeführt wurden, eine neue hinzu.

Eine Verlangsamung der Tast- und Schmerzempfindung ist gleichfalls, wenn auch selten, bei Syringomelie beobachtet.

Temperaturempfindung. In unseren Fällen vorhanden: Ausdehnung der Störung zumeist auf Grenzen der taktilen Störung. Abnahme der Unterschiedsempfindiichkeit. Einseitige Alteration von warm und kalt. Perversion des Temperatursinns.

Sämtliche Erscheinungen kommen der Syringomyelie zu.

III. Tropische Störungen.

Während, wie schon gesehen, die initialen Störungen unter dem Bilde der Raynaudschen Symptomenkomplexes verlaufen, kommen im weiteren Verlauf zahlreiche pflegmonöse Entzündungen zur Ausbildung, die wohl zumeist als durch mechanische Schädigungen und Infektion infolge der gestörten Sensibilität aufzufassen sind. Hautgeschwüre, wie sie sich an der planta pedis, an den Fussgelenken etc. finden, sind oft beobachtet.

Auch dunkle Pigmentationen sowie vitiligoähnliche Flecke sind beschrieben; es fehlt ihn aber wie in unseren Fällen die auf sie beschränkte für Lepra charakteristische Sensibilitätsalteration.

Arthropathieen (wie bei Otto im rechten Kniegel.) mit ihrem charakteristischen, überaus chronischen Verlaufe, Hypertrophie und Diastase der Gelenkenden, Erschlaffung des Band- und Kapselapparates, finden sich nach Sokoloff in 10 % der Fälle von Syringomyelie. Eine wie hier plötzliche Eiterung gehört nicht eigentlich zu ihrem Bilde, sondern ist durch Infektion entstanden zu denken. Spontanfrakturen. Nach relativ sehr geringfügigen Traumen oft multipel, oft gleichzeitig auftretend, sind mehrfach bei Syringom. beschrieben. Wie auch hier wird überall ihre schnelle Heilung betont. Skoliose. Ist eine Erscheinung, die bei Lepra nicht, bei Syringomyelie häufig (nach Bernhard in 25 %, nach Schlesinger in 40 % der Fälle) beobachtet ist.

Verhalten der Reflexe. Ist bei Syringomyelie sehr wechselend. Bemerkenswert ist, wie auch hier zuweilen Inkongruenz beider Seiten und zeitweilig wechselndes Verhalten derselben.

Wir können also eine ganze Reihe von Momenten hier feststellen, welche bei Lepra nie beobachtet, wohl aber als der Syringomyelie zukommend betrachtet werden, während sich alle sonstigen Symptome, denen ein differentialdiagnostischer Wert an sich nicht zukommt, sehr wohl

mit dem Bilde der Syringomyelie vereinigen lassen. Wir gehen daher wohl nicht fehl mit der Annahme, dass es sich bei allen 3 Brüdern um einen infolge der Vielseitigkeit der Symptome äusserst komplicierten Fall von Syringomyelie und zwar nach den type Morvan handelt, dessen Beginn wie z. T. späterer Verlauf unter dem Bilde der Raynaudschen Gangrän in Erscheinung tritt.

Über die Veränderungen, welche wir nach dem klinischen Verlaufe im Centralnervensystem voraussichtlich erwarten dürfen, mich des Näheren einzulassen, verbietet der Raum, jedenfalls aber muss es sich um ausgedehnte Zerstörungen insbesondere des Rückenmarks handeln, da nicht nur sämtliche Extremitäten, sondern auch grosse Teile des Rumpfes von der Affektion befallen sind.

Im Anschluss hieran sei in Kürze noch ein Fall angeführt, der mangels eines nachweisbaren ausgeprägten Grundleidens als Beispiel eines unkomplicierten, als idiopathisches Leiden auftretenden Falles von Raynaudscher Krankheit angesehen werden muss. Derselbe giebt zugleich eine Illustrierung jener oben erwähnten persistierenden Formen, wo die Krankheit lange Zeit hindurch auf die ersten beiden Stadien beschränkt bleibt und nur gelegentlich der Paroxysmen zu ganz lokalen, meist nicht allzutief greifenden Schädigungen der betroffenen Teile führt.

Ernst D., Schuhmacher, 34 Jahre alt. Nerven- und Geisteskrankheiten sollen in der Familie nicht vorgekommen sein. Beide Eltern sind gestorben, der Vater im 62. Jahre an Schwindsucht, die Mutter im 52. an Herzschlag und Asthma. Von den 10 Geschwistern des Patienten ist ein Bruder im 31. Jahre an Zuckerkrankheit, ein zweiter an Influenza, ein dritter an Darmauszehrung (Tuberkulose?) gestorben

Patient hat als Kind angeblich englische Krankheit gehabt, später nur Masern durchgemacht. Er war Soldat vom Jahre 1886—89 und dabei, wie auch seither stets gesund. Verheiratet seit 1891 hat 4 Kinder, von denen eins mit englischer Krankheit behaftet sein soll.

Im Jahre 1893 machte er als Reservist eine militärische Übung. Dabei lag er an einem regnerischen kalten Augusttage nach einem

längeren anstrengenden Kriegsmarsche mehrere Stunden auf kühlem, feuchten Erdboden. Als er sich erhob, merkte er plötzlich, dass er in beiden Händen bis hinauf zum 1. Drittel der Mittelhand kein Gefühl mehr habe und die Finger steif, „wie verquollen und abgestorben" waren, sodass er das Gewehr nicht mehr zu halten vermochte. Sofortige spirituöse Einreibungen besserten den Zustand nicht, dieser blieb vielmehr seither bestehen.

Er will ein beständiges Gefühl von Taubsein und Schwere in allen Fingern, geringer im Daumen, bis hinauf zur Mitte des Handrückens verspüren, während die Hohlhand davon frei ist. Sobald er bei kühler Witterung ins Freie tritt, sollen sich die ganzen Partieen bläulich-rot verfärben, die Finger aber oft leichenblass, wie tot aussehen. In der Wärme kehrt allmählich eine annähernd normale Farbe sowie Empfindung für Berührung Schmerz und Temperatur zurück. Alle diese Empfindungsqualitäten sollen jedoch seit etwa 4 Jahren in den Fingerkuppen völlig erloschen sein. Während der ganzen Zeit traten sehr häufig unter Schmerzen cirkumskripte Rötungen an den Fingerkuppen auf, die zumeist von Blasenbildung gefolgt waren. Nach spontanem Aufplatzen oder Eröffnung derselben entleerte sich aus ihnen trüb-seröse oder eitrige Flüssigkeit Nach der Heilung, die meist 6—8 Wochen Dauer betrug, blieben zahlreiche, strahliche z. T. feste und harte Narben zurück. Gleichzeitig wurden die Nägel unregelmässig, stärker gekrümmt und an ihren freien Rande rissig.

Status: Kräftig gebauter Mann von gutem Ernährungszustande. Am Nervensystem sowie den Brust- und Bauchorganen ist keinerlei abnormer Befund nachzuweisen. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Beide Hände sind bis zur Mitte des Handrückens mit unregelmässiger Abgrenzung blau-rötlich gefärbt, die Finger zeigen eine mattere, mehr schiefergraue Färbung. Diese ganzen Teile fühlen sich überaus kühl, wie leblos an.

An der rechten Hand sind der 2. 3. und 4. Finger im Endgelenk leicht gebeugt, die Gelenke sind verdickt und auf Druck schmerzhaft. Die Kuppen dieser Finger sind zugespitzt, ihre Haut fühlt sich hart, trocken, wie atrophisch an. An sämmtlichen drei Fingerkuppen sind zahlreiche kleine, z. T. strahlig eingezogene, z. T. mehr punktförmige Narben sichtbar. Die Nägel dieser Finger sind schräg medianwärts gewachsen und krümmen sich nach unten über die Fingerkuppe. Sie zeigen zahlreiche Längs- und Schrägfurchen, ihre freien Ränder sind stark rissig.

An der linken Hand bestehen dieselben Veränderungen am 2. 3. und 5. Finger.

Die Streckung der Finger in den verdickten Endgelenken geschieht nur unter Schmerzen und nicht vollkommen. Sonst ist die

Beweglichkeit der Finger kaum beeinträchtigt, doch geschehen alle Bewegungen steifer und langsamer als normal. Die Sensibilität in den ganzen betroffenen Teilen ist für alle Qualitäten herabgesetzt.

In geschlossenem warmen Raume verliert sich allmählich die cyanotische Hautfarbe, kehrt aber bei Ausgängen selbst bei Bekleidung mit dicken Handschuhen sofort wieder.

Die Therapie, bestehend in elektrischer Behandlung und warmen Bädern, erwies sich als wirkungslos.

Was zum Schlusse die Therapie des Leidens anbetrifft, so ist ihre Wirkungslosigkeit in den symptomatischen Fällen ohne weiteres erklärlich, falls es uns nicht gelingt, das Grundleiden erfolgreich zu beeinflussen. Nicht minder machtlos stehen wir noch den selteneren idiopathischen Fällen gegenüber. Empfohlen sind (auch schon von Raynaud) Frottieren der Glieder, warme Bäder und sonstige Hautringe. Der konstante Strom scheint hie und da vorübergehend Erfolg gehabt zu haben. Auch innerliche Darreichung von Chinin (tägl. 1,0– 1,5 gr nach Raynaud) ist zu versuchen. Im übrigen ist das Hauptgewicht auf kräftige roborierende Diät zu legen.

Am Schlusse meiner Arbeit erfülle ich gern die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor v. Bramann für die gütige Überweisung des Materials sowie die während der Anfertigung der Arbeit freundlichst gewährte Unterstützung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Virchow und Hirsch, Jahresbericht der gesamten Medicin. Bd. 1899—1879.
2. M. Weiss, Über sogen. symmetrische Gangrän. Zeitschrift für Heilkunde. Prag 1882. III.
3. Raynaud, de l'asphyxie locale et gangrène symmétrique des extremités. These de Paris. 1862.
4. Fischer, H., Der symmetrische Brand. Archiv für klin. Chirurgie. Bd. XVIII.
5. J. Hochenegg, Über symmetrische Gangrän und lokale Asphyxie. Wien. med. Jahrbücher. 1885.
6. Dehio, K., Über symmetrische Gangrän der Extremitäten. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. 1893. IV.
7. Kornfeld, F., Über symmetr. Gangrän. Wien. medicin. Presse. 1892.
8. Schreiber, O. H., Ein Fall von symmetr. Asphyxie. Wien. medicin. Wochenschr. 1892.
9. Lauer, A., Über lokale Asphyxie und symm. Gangr. der Extremitäten. Inaug.-Diss. 1884. Strassburg.
10. Friedel, Fr., Ein Fall von symm. Gangrän. Mainz. Diss. 1889. Greifswald.
11. Zeller, Zur Kenntnis der Raynaudschen Krankheit. Inaug.-Diss. 1894. Berlin.
12. Calmann, A., Zur Kenntnis der Raynaudschen Krankheit. Jahrbuch für Psych. u. Neurolog. 1896.
13. Saenger, Über symmetrische Gangrän. München. medic. Wochenschr. 1896.
14. Hausner, Beitrag zur Lehre von den Gangränformen mit symm. Lokalisation. Wien. klin. Wochenschr. 1898.
15. Zerbes, Über symmetr. Gangrän. Wien. med. Wochenschrift. 1898.

16. Wetzel, Ein Fall von multipler Neuritis mit Athenose u. Raynaudscher Krankheit. München. med. Woch. 1899.
17. Centralblatt für Chirurgie. 1895. No. 37.
18. Mendel, ein Fall von Sklerodermie. Dtsche. medic. Woch. 1890.
19. Bernhardt, M., Über die sogen. Morvansche Krankheit. Dtsch. medicin. Wochenschr. 1891.
20. Nissen, Fr., Über Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie. Archiv für. klin. Chirurgie. 1893.
21. Sokoloff, Beitrag zur Kasuistik der Erkrankungen der Gelenke bei der Gliomatose des Rückenmarks (Syringomyelie). Dtsche. Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. 34 u. 51.
22. H. Schlesinger, Die Syringomyelie; eine Monographie. Leipzig u. Wien. 1895.
23. H. Schlesinger, Über die klinischen Erscheinungsformen der Syringomyelie. Neurolog. Centralblatt. 1893.
24. H. Schlesinger, Zur Klinik der Syringomyelie. Neurolog. Centralblatt. 1893.
25. Graf, E., Über Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie.
26. Bregmann, L. E., Zur Diagnostik der Syringomyelie. Neurolog. Centralblatt. 1895.
27. Prus, J., Über Morvansche Krankheit, ihr Verhältnis zur Syringomyelie und Lepra. Archiv für Psychiatr. u. Nervenkrankheiten. Bd. 27.
28. Guesda, M., Über Spontanfrakturen bei Syringomyelie. Grenzgebiete der Medicin u. Chirurgie. Bd. 2 1897.
29. Laeser, Lepra und Syringomyelie. Berlin klin. Wochenschr. 1897.
30. Laehr, M., Lepra und Syringomyelie, Differentialdiagnost. Bemerkungen. Berl. klin. Wochensch. 1897.
31. Glück, L., Zur Differentialdiagnose zwischen Lepra u. Syringomyelie. Wiener medicin. Wochenschr. 1898.
32. Karg, Zwei Fälle von ausgedehnten neurapethischen Knochen- und Gelenkzerstörungen. Archiv für klin. Chirurgie Bd. 41.

Lebenslauf.

Verfasser, Richard Wilhelm Gotthold Burdach, wurde geboren am 17. Juni 1871 als Sohn des verstorbenen evangelischen Pfarrers E. Burdach zu Emseloh b. Riestedt. Er besuchte das Stadtgymnasium sowie die Latina der Franckeschen Stiftungen zu Halle a. S., welch letztere er Ostern 1892 mit dem Zeugnis der Reife verliess.

Er widmete sich darauf dem Studium der Medicin, bestand hier am 2. Mai 1894 die ärztliche Vorprüfung und während des Wintersemesters 1896/97 die medicinische Staatsprüfung. Nachdem er einige Monate als Volontär der chirurgischen Poliklinik zu Halle thätig gewesen war, genügte er seiner Dienstpflicht beim hiesigen Füsilier-Regiment No. 36 und absolvierte eine sechswöchige Übung als Unterarzt d. R. beim Feldartillerie-Regiment No. 75 zu Halle. Dazwischen war er als Assistent an einem Kreiskrankenhause thätig.

Während seiner Studienzeit hörte er die Vorlesungen folgender Herren Professoren und Docenten:

Ackermann, Bernstein, v. Bramann, Braunschweig, Eberth, Eisler, Fehling, Fränkel, Grenacher, Harnack, v. Herff, v. Hippel, Hitzig, Knoblauch. Kraus, Kromayer, v. Mering, Oberst, Pott, Schwartze, Volhard, Weber, Welcker, Wollenberg.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser an dieser Stelle seinen herzlichsten Dank aus.

Thesen.

I.

Die Raynaudsche Gangrän ist in der grössten Mehrzahl der Fälle als ein Symptom anderer Grundleiden, nicht als eigne Erkrankung aufzufassen.

II.

Bei Typhus abdominalis ist die Bäderbehandlung zur Bekämpfung hoher Temperaturen der Anwendung der Antipyretica vorzuziehen.

III.

Bei engem Becken mit erheblicher Beckenbeschränkung ist die frühzeitige Wendung das geeignetste Verfahren.